

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES
CÉCITÉS CONGÉNITALES
SANS LÉSIONS OCULAIRES

Travail de la Clinique Ophtalmologique de Lyon
(Service du Professeur BONNET)

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON
et soutenue publiquement le 10 Novembre 1942

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Robert BLOCHET

Elève à l'Ecole du Service de Santé
né le 1^{er} Juin 1917, à Brest (Finistère)



LYON
IMPRIMERIES RÉUNIES

35, RUE RACHAIS, 33-35

1942

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES CÉCITÉS CONGÉNITALES
SANS LÉSIONS OCULAIRES



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41554206_0089

CONTRIBUTION A L'ÉTUDE
DES
CÉCITÉS CONGÉNITALES
SANS LÉSIONS OCULAIRES

Travail de la Clinique Ophtalmologique de Lyon
(Service du Professeur BONNET)

THÈSE

PRÉSENTÉE

à la FACULTÉ de MÉDECINE et de PHARMACIE de LYON
et soutenue publiquement le 10 Novembre 1942

POUR OBTENIR LE GRADE DE DOCTEUR EN MÉDECINE

PAR

Robert BLOCHET

Elève à l'Ecole du Service de Santé
né le 1^{er} Juin 1917, à Brest (Finistère)



LYON
IMPRIMERIES RÉUNIES

-35, RUE RACHAIS, 33-35

1942

PERSONNEL DE LA FACULTÉ

Doyen honoraire
Doyen.
Assesseur.

MM.
L. HUGOUNENQ.
J. LEPINE.
A. MOREL.

PROFESSEURS HONORAIRES

MM. HUGOUNENQ, PIC, PAVIOT, NICOLAS, VILLARD,
NOVE-JOSSERAND, TIXIER, COLLET, GAYET, CLUZET, BERARD, COURMONT,
GUIARD, PIERY, CADE, THEVENOT Léon.

PROFESSEURS

Cliniques médicales.
Cliniques chirurgicales.
Clinique obstétricales et Accouchements.....
Clinique ophtalmologique.
Clinique dermatologique et syphiligraphique
Clinique neurologique et psychiatrique
Clinique médicale infantile
Clinique gynécologique.
Clinique d'oto-rhino-laryngologie.
Clinique urologique.
Clinique chirurgicale infantile et orthopédie.....
Clinique et prophylaxie de la tuberculose.....
Clinique des maladies infectieuses.....
Physique biologique, Radiologie et Physiothérapie
Chimie biologique et médicale
Chimie organique et Toxicologie
Matière médicale et Botanique
Parasitologie et Histoire naturelle médicale.....
Anatomie.
Histologie.
Physiologie.
Pathologie interne.
Pathologie générale et thérapeutique
Anatomie pathologique.
Chirurgie opératoire.
Médecine expérimentale et comparée, et Bactériologie.....
Médecine légale.
Hygiène.
Pharmacie et Pharmacologie
Hydrologie thérapeutique et Climatologie

MM.
FROMENT.
SAVY.
PATEL.
SANTY.
RHENTER.
BONNET.
FAVRE.
LEPINE J.
MOURIQUAND.
COTTE.
REBATTU.
CIBERT.
TAVERNIER.
DUFOURT.
X...
PONTUS.
FLORENCE.
MOREL.
MANCEAU.
GARIN.
LATARJET.
POLICARD.
HERMANN.
CORDIER.
DECHAUME.
MARTIN J.-F.
X...
ARLOING (F.).
MAZEL.
ROCHAIX.
LEULIER.
GATE.



PROFESSEURS TITULAIRES SANS CHAIRE

Chargé d'un cours d'Embryologie.....
Chargé d'un cours d'Anatomie.....
Chargé d'un cours de Toxicologie.....

MM.
NOEL.
GABRIELLE.
CHAMBON.

AGREGES

MM.
REVOL.
ENSELME.
SEDALLIAN.
CREYSSEL.
DE ROUGEMONT.
P. RAVAUULT.

MM.
CROIZAT.
DELORE.
JOSSERAND.
MORIN.
BERTRAND.
CLAVEL.

MM.
LEV RAT.
BANSSILLON.
MALLET-GUY.
ROMAN.
PEYCELON.
PIGEAUD.

MM.
PIFFAULT.
FROMENT (R.).
MARTIN (P.-E.).
MOUNIER-KHUN.
BROUSSY.
JOURDAN.

EXAMINATEURS DE LA THESE

MM. les Professeurs P. BONNET (Président), J. RENTHER.
Assesseurs : MM. CLAVEL, R. FROMENT.

La Faculté de Médecine de Lyon déclare que les opinions émises dans les dissertations qui lui sont présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner ni approbation ni improbation.

Je dédie ce travail.

A MA MÈRE

A MON PÈRE

LE COLONEL E. BLOCHET
de l'Infanterie Coloniale ;
Officier de la Légion d'Honneur ;
Croix de Guerre.

AUX MIENS, ET A TOUS CEUX QUI ME SONT CHERS.

A NOS CHEFS ET CAMARADES DE LA 70^e DIVISION D'INFANTERIE
ET DU 51^e G.R.D.I.

A LA MÉMOIRE DE NOS CAMARADES TUÉS A L'ENNEMI,

A NOS PRISONNIERS.

A NOTRE COUSIN
LE LIEUTENANT JEAN MASSY,
du 2^e R.I.C.
Chevalier de la Légion d'Honneur
Mort pour la France en mai 1940.

A NOTRE MAÎTRE ET PRÉSIDENT DE THÈSE
MONSIEUR LE PROFESSEUR P. BONNET
Chirurgien des hôpitaux,
Professeur de clinique ophtalmologique.

Il nous a fait le grand honneur d'accepter la présidence de cette thèse. Nous l'assurons de notre respectueuse reconnaissance pour son accueil toujours cordial et ses nombreux conseils.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR J. RHENTER
Professeur de clinique obstétricale

Nous lui sommes redevables de nous avoir le premier aiguillé dans le sens de cette étude de pathologie oculaire du nouveau-né. Nous lui sommes reconnaissant de nous avoir fait l'honneur d'accepter d'être notre juge.

A NOS JUGES

Hommages respectueux.

AU DOCTEUR PAUFIQUE
Ophtalmologiste des hôpitaux

Notre vive admiration et notre gratitude pour l'intérêt constant qu'il a bien voulu porter à notre travail vont à lui.

AU DOCTEUR HUGONNIER
Moniteur à la clinique ophtalmologique

Qui nous a guidé inlassable-
ment et dont la bienveillance
n'est plus à dire.

A NOS PREMIERS MAÎTRES DE L'ÉCOLE ANNEXE
DE MÉDECINE NAVALE DE BREST, ANNÉES 35-37

Souvenir ému de ces débuts.

A NOS CHEFS,

A NOS MAÎTRES.

A MONSIEUR LE MÉDECIN INSPECTEUR CHAUMET
Directeur de l'Ecole du Service de Santé

▲VANT PROPOS

C'est pour vous , mes chers Parents que je veux tout d'abord écrire ces brèves lignes.

Je vous suis redevable de pouvoir porter aujourd'hui ce titre de docteur. Vous n'avez ménagé pour cela ni efforts, ni sacrifices.

J'ai trouvé en toi, maman, un cœur plein de tendresse et d'indulgence, on ne peut mieux entourer un enfant d'un si constant amour.

Sans te lasser mon père, tu as su dès le plus jeune âge me donner les meilleurs conseils et s'il m'est arrivé quelquefois de les considérer comme d'une autre époque, ces dernières années m'ont vite montré leur justesse. Tu seras toujours pour moi l'Idéal d'honneur, de justice et de travail que je m'efforcerai d'atteindre.

Tu aurais été si heureux d'assister à cette sanction finale de mes études. Retenu au loin et maman seule présente, nos plus chères pensées ne quitteront pas en ces minutes ton souvenir chéri, et tu seras quand même alors avec nous.

Contribution à l'Étude des Cécités congénitales sans lésions oculaires

OBSERVATIONS

OBSERVATION I (*Pr Bonnet et Dr Paufigue*).

En avril 1939, une fillette de huit mois m'est amenée par ses parents très inquiets, parce qu'elle semble être complètement aveugle.

C'est une enfant très bien développée, née à terme sans incidents. Son poids est normal pour son âge. Les parents sont en bonne santé, mariés depuis deux ans. Pas de tares nerveuses dans la famille.

A l'examen : l'enfant est tranquille et se laisse examiner facilement. Les yeux sont en sursumvergence presque permanente, animés de secousses nystagniformes horizontales. Pas de lésions apparentes des globes oculaires. Réfraction normale à la skiascopie.

Le réflexe photomoteur n'existe pas des deux côtés.

Le fond d'œil examiné des deux côtés, après instillation d'homatropine, ne montre aucune image anormale, en particulier pas de teinte gris-fer de la papille.

Devant l'intégrité apparente de l'appareil oculaire, je rassure les parents et porte un pronostic favorable. Le traitement conseillé consiste en frictions mercurielles et absorption de vitamines.

Je n'ai revu l'enfant qu'après la guerre, en octobre 1940. Elle marche et commence à parler. Depuis trois mois, elle a commencé à voir, elle s'intéresse à ce qui l'entoure, saisit rapidement les objets qui lui sont présentés. Il n'existe toujours aucune lésion oculaire.

Les réflexes pupillaires à la lumière sont tout à fait normaux.

OBSERVATIONS II et III (*Pr Bonnet et Dr Paufigue*).

Fillette de deux ans atteinte de cécité congénitale, que l'on fait entrer à la Clinique ophtalmologique pour examen complet.

Elle a été vue il y a un an pour la première fois, en mars 1941 (Dr Paufigue) : enfant d'aspect normal comme développement général. Yeux au plafond, secousses nystagniformes, lentes, horizontales, incessantes.

Pas de réflexes pupillaires à la lumière.

Fond d'œil : normal après dilatation par l'homatropine.
Réfraction normale à la skiascopie.

On fait un pronostic favorable, en raison de l'absence de lésions organiques. Traitement conseillé : vitamines et frictions mercurielles.

A l'entrée à la clinique ophtalmologique, le 25 mars 1942 l'enfant se comporte toujours comme une aveugle. Elle a marché et parlé à 15 mois. Pas d'antécédents pathologiques à noter. L'accouchement a été normal, à terme. La mère est très nerveuse. Les parents ne présentent aucune lésion oculaire. Pas de maladies oculaires dans la famille. Wassermann, Kahn = négatifs chez le père et la mère. La mère a subi des traitements spécifiques pendant les deux grossesses.

A l'examen : l'enfant ne regarde plus en haut, mais en face ; de temps en temps mouvements de convergence très forts pendant lesquels l'iris se contracte très nettement. Secousses nystagmiques moins accusées. Mais le réflexe photomoteur est toujours absent.

Fond d'œil : absolument normal des deux côtés.

L'examen O.R.L. (D^r Sargnon) ne révèle rien d'anormal.

Radiographie du crâne : normale.

Examen général (D^r Froment) :

Pas de troubles de la réflectivité tendineuse.

Pas d'exagération des réflexes de défense.

Cutanés plantaires en flexion.

Motilité normale.

Le développement intellectuel s'avère subnormal. Langage rappelant plus celui d'un enfant de dix-huit mois que d'un enfant de deux ans : locutions courtes faites plutôt de phrases répétées que de phrases spontanément construites — parler petit nègre (normal à cet âge).

Intelligence vive : distingue par le toucher des tissus différents : tricot de laine, de coton, tablier. Marche normale rendue un peu hésitante par la cécité. Mouvement des marionnettes rapidement saisi et reproduit. Elle aime beaucoup la musique.

Il est intéressant de noter que l'acquisition du langage n'a pas été notablement retardée, ce qui montre une fois de plus que l'enfant n'apprend pas à articuler en s'aidant de ce qu'il voit, mais de ce qu'il entend.

Pas de troubles de l'affectivité.

Le 29-6-42. — Nous revoyons l'enfant.

Elle ne voit toujours pas, mais reconnaît la vive lumière du jour. Les réflexes pupillaires sont toujours absents. L'enfant regarde en face, les secousses nystagmiformes sont beaucoup plus rares. Le fond d'œil est toujours normal.

Les parents amènent cette fois la deuxième fille âgée de quatre mois, parce qu'elle semble être dans le même état que sa sœur.

Nous constatons en effet que l'enfant ne voit pas, ne suit pas les objets qui passent devant ses yeux.

Les pupilles sont moyennement dilatées. *Pas de réflexe photomoteur.* Les yeux sont en légère sursumvergence, animés de mouvements incessants avec nystagmus accentué.

Fond d'œil : papilles normales. Dépigmentation diffuse de la choroïde, avec par places, aspect poivre et sel de la rétine. C'est une enfant d'aspect normal, bien développée. Elle est venue à terme, pesait 4 kgs à la naissance. On fait régulièrement des frictions mercurielles depuis deux mois.

Nous continuons à croire que la cécité de cette enfant est susceptible de s'améliorer, bien que le retard soit vraiment inquiétant. Il n'y a toujours pas de lésions oculaires et l'examen très complet du Professeur Froment ne permet de constater aucune autre lésion nerveuse.

OBSERVATION IV

Inédite. (Nous devons cette observation à l'obligeance du Dr L. Corcelle, d'Agen, que nous remercions bien vivement).

M^{lle} P. âgée de deux mois et demi est amenée à notre examen le 20 mars 1942, car son entourage pense qu'elle ne voit pas. Ses parents ont remarqué en effet qu'elle ne suit pas les mouvements, ne s'intéresse pas aux objets qu'on lui présente et paraît même ne pas apercevoir la lumière.

Cette enfant est née à sept mois et quinze jours de la grossesse. Sa mère a présenté une colibacillose grave, à partir du sixième mois. L'accouchement a été prématuré mais normal. Le bébé a été nourri au sein pendant un mois puis sevré.

Aucun antécédent pathologique chez le père et la mère dont c'est le premier enfant.

Examen : il s'agit d'une fillette bien constituée, n'ayant aucune anomalie staturale, ni pondérale ; n'ayant présenté aucune maladie depuis la naissance. Son crâne a une forme normale.

En effet, le regard est vague, il ne suit pas les objets qu'on présente à l'enfant qui tâtonne comme un aveugle.

Les globes ont une forme et une situation normales dans les orbites. Les mouvements extrinsèques sont tous normaux.

Les pupilles sont en dilatation moyenne, *les réflexes photomoteurs existent, mais sont très lents, même après obscuration.* Il existe une ébauche de réaction myotonique.

Au fond d'œil, la rétine est de couleur normale et sans anomalie. L'examen des papilles est particulièrement inté-

ressant : les deux disques optiques sont en effet de *couleur gris-fer*, non excavés, avec des vaisseaux de dimension et de trajets normaux. Cet aspect rappelle l'atrophie optique curable des nouveau-nés décrite par Beauvieux.

On revoit l'enfant le 20 mai 42. Une grosse amélioration est constatée : l'enfant s'intéresse au monde extérieur et se comporte comme un voyant. Toutefois les réflexes pupillaires sont encore très lents et la contraction est incomplète. Les papilles ont une couleur normale, la coloration gris-fer est remplacée par la teinte blanche d'une papille normale. Un liseré pigmentaire borde le contour temporal de la pupille droite. Pas d'anomalie maculaire.

Le traitement a consisté en vitaminothérapie A.

OBSERVATION V

J. Beauvieux ; Mémoire d'agrégation, 1926, cas n° 1 (résumé).

Il s'agit d'un bébé de quatre mois qui ne fixe aucun objet et que les parents amènent pour savoir s'il est vraiment aveugle.

On constate un léger degré de buphtalmie bilatérale et une myopie élevée, ainsi que des mouvements incessants et désordonnés des globes oculaires. Les pupilles, en mydriase moyenne, *ne réagissent absolument pas à la lumière*.

Le fond d'œil est dépigmenté, surtout autour des papilles dont l'aspect est très spécial : couleur gris-fer, surtout marquée à la périphérie, vaisseaux normaux.

On pense à une atrophie optique congénitale, hérédosyphilitique, bien que rien dans les antécédents n'y fasse penser. A ce point de vue, on ne relève qu'un accouchement prématuré, un peu après le huitième mois.

On fait un pronostic très réservé, cependant une vingtaine de jours après, le photomoteur réapparaît légèrement. Bien que la sérologie sanguine syphilitique soit négative, on continue à penser à une origine hérédosyphilitique possible.

Cinq mois après, les réflexes photomoteurs sont nets, mais les papilles ont toujours le même aspect.

Douze mois après, les parents déclarent que l'enfant reconnaît de menus objets autour d'elle et fait mine de les attraper.

L'amélioration de la vision continue ; elle devient satisfaisante en rapport avec son état de réfraction. Les réflexes photomoteurs sont normaux.

OBSERVATION VI

J. Beauvieux ; Mémoire d'agrégation, 1926, cas n° 2' (résumé).

Sa mère amène une enfant de trois mois qui depuis sa naissance ne fixe pas les objets et ne paraît même pas apercevoir la lumière.

Elle a en effet l'attitude d'une aveugle ; ses paupières largement ouvertes, regard vague qui n'est même pas attiré par un foyer lumineux très vif, mouvements incoordonnés et saccadés des deux globes.

A l'examen : épicanthus très net, quelques secousses nystagmiformes dans le regard extrême à droite.

Pupilles en mydriase moyenne avec *réflexe lumineux complètement aboli*.

Papilles entourées d'un anneau pigmentaire noir qui cerclé un disque gris-fer mine de plomb, le centre étant plus pâle que la périphérie. Cette teinte grise est émaillée de points un peu plus foncés, qui représentent sans doute la lame criblée. Vaisseaux de calibre normal. La chorio-rétine d'alentour est jaune rosé, un peu pâle, on y devine quelques gros troncs choroïdiens.

Au point de vue antécédents : la mère est tuberculeuse, a eu des vomissements incoercibles du troisième au cinquième mois de la grossesse. L'enfant est née prématurément au huitième mois, en syncope asphyxique par circulaire du cordon. Elle est restée pendant cinq jours sans s'alimenter, sans cri et presque sans mouvement.

En même temps que l'anomalie oculaire, l'enfant présente aux membres inférieurs et supérieurs surtout du côté droit des mouvements athétosiques et une contracture analogue à celle que l'on rencontre dans le syndrome de Little.

La réaction de B.W. a été positive.

Deux mois et demi après apparition du réflexe lumineux des deux côtés.

Un mois après amélioration évidente : l'enfant s'intéresse aux objets, fait des tentatives de préhension, les réflexes lumineux sont vifs, la teinte de la papille est gris rosé beaucoup moins foncée. L'état des membres s'est amélioré également.

A dix-sept mois, l'état oculaire est en tout point normal. Le syndrome de Little a subi une régression parallèle avec cependant quelques séquelles au membre supérieur droit.

OBSERVATION VII

J. Beauvieux ; Mémoire d'agrégation, 1926, cas n° 3 (résumé).

Fillette de deux mois amenée à la consultation par sa mère, « parce qu'elle roule des yeux ».

L'incoordination des mouvements oculaires est en effet frappante et incessante. Aucune fixation d'objets lumineux ne se produit même en chambre noire. On ne note aucune tentative de préhension.

Pupilles à mydriase moyenne. En chambre noire, on arrive à déclencher une *très faible contraction du sphincter*.

La papille présente le même aspect que dans les deux précédentes observations. Il n'existe aucune trace de névrite optique ancienne. Les vaisseaux sont normaux, comme calibre et comme circulation sanguine.

Rien d'important à signaler dans les antécédents. L'enfant est née à terme normalement. Elle est bien constituée par ailleurs ; sa mère ne s'est aperçue de son anomalie visuelle que vers l'âge de trois semaines, n'y attachant pas d'importance à ce moment.

Deux mois après, les réflexes pupillaires sont plus vifs. L'incoordination oculaire est beaucoup moins accusée, une amélioration visuelle sensible paraît se dessiner.

La réaction de B.W. a été négative.

L'enfant revue à l'âge de six mois, se montre complètement guérie. Les papilles conservent simplement une légère coloration gris-clair qui ira sans doute en s'atténuant.

OBSERVATION VIII

J. Beauvieux ; Mémoire d'agrégation, 1926, cas n° 4 (résumé).

L. Christian est amené à la consultation par sa famille qui désire savoir si l'enfant est vraiment aveugle.

Il est né avant terme, à sept mois et demi. Il a en ce moment deux mois et paraît être dans la deuxième phase de la pseudo atrophie optique, où l'enfant perçoit les impressions lumineuses sans les analyser. Le réflexe de clignement à une lumière vive est en effet net, *et le réflexe photomoteur existe des deux côtés*. On observe des mouvements incoordonnés des yeux par défauts d'orientation. Aucune lésion oculaire si ce n'est que les papilles, sans avoir la coloration gris-fer sont cependant un peu plus foncées que chez les enfants nés à terme.

Aucun antécédent digne d'être noté si ce n'est des vomissements incoercibles jusqu'au cinquième mois. Aucune malformation tératologique.

Quinze jours après une amélioration semble se produire. On a l'impression que la vision consciente se précise peu à peu et ne tardera pas à devenir normale.

OBSERVATION IX

(K.T.A. Halbertsma : Arch. d'Opht. 1937, p. 699).

Il s'agit d'une fillette de huit semaines dont les parents ont remarqué l'expression étrange et fixe du regard, qui ne suit pas les objets. Ils craignent qu'elle soit aveugle.

Aucun antécédent particulier sinon que l'enfant est née quatorze jours avant la date fixée.

Examen : l'enfant ne suit aucun objet, le réflexe à la menace est négatif. Les pupilles sont rondes et égales. *Elles ne réagissent absolument pas à la lumière.*

Au fond d'œil ; les papilles, nettement délimitées, ont une couleur ardoisée foncée qui tranche sur le fond d'œil jaune pâle.

Les réactions syphilitiques sont négatives chez les parents.

Trois semaines après, les pupilles réagissent très bien à la lumière et l'enfant suit facilement les objets montrés. L'aspect des papilles n'a pas changé.

L'amélioration continue, le réflexe pupillaire devient normal, l'enfant commence à mouvoir les yeux spontanément et à fixer les objets qu'on lui présente. La couleur grise des papilles diminue.

L'amélioration s'est poursuivie et trois mois après le premier examen, l'enfant peut être considéré comme tout à fait normal. La nuance grise des papilles a fait place à un rose gris ; le reste du fond d'œil n'a pas changé.

Les six dernières observations que nous venons de relater concernent des cas typiques de ce que Beauvieux appelle « la pseudo atrophie optique des nouveau-nés ». Celles que nous rapportons maintenant s'en éloignent tout en restant partie intégrante de notre sujet.

OBSERVATION X

Abadie, in thèse de Parenteau, cas 1 (résumé).

Un enfant de trois mois est amené à la consultation par sa mère qui s'est aperçue que les globes oculaires du bébé étaient animés de mouvements oscillatoires et que sa vision semblait très mauvaise, et ceci quand le bébé avait six semaines.

Les parents sont en bonne santé sans antécédents pathologiques.

A l'examen : nystagmus horizontal intermittent, remplacé parfois par des mouvements rythmiques sans direction déterminée.

L'enfant ne suit pas la flamme d'une bougie en chambre noire.

A la lumière du jour, ses pupilles présentent des reflets rougeâtres dus à l'absence de pigment à la face postérieure de l'iris.

Le fond d'œil montre une dépigmentation générale de la couche épithéliale et du stroma choroïdien, rappelant certaines formes de chorio-rétinite congénitale, ce qui fut d'ailleurs le diagnostic porté. On prescrit un traitement à l'iodure de potassium.

Bien que ce traitement ne fut pas suivi, une amélioration très nette apparaît environ quatre mois plus tard. Le nystagmus a diminué et l'enfant suit la flamme d'une bougie.

L'amélioration s'est poursuivie et à quinze mois la vue paraît très bonne, le nystagmus a disparu ; cependant il n'y a aucune modification du fond d'œil.

OBSERVATION XI

Abadie, in thèse de Parenteau, cas 2 (résumé).

Jeanne, âgée de six semaines, semble privée de vision. Elle ne suit pas la flamme d'une bougie en chambre noire, ses globes sont animés de légers mouvements oscillatoires horizontaux.

Aucune altération très nette au fond d'œil : la couche épithéliale de la choroïde est peu pigmentée comme chez les enfants très blonds.

Extérieurement les yeux sont tout à fait normaux.

La mère est en bonne santé, mais le père a contracté deux ans auparavant une syphilis assez grave avec accidents secondaires mal soignés. On prescrit donc de l'iodure de potassium et des frictions mercurielles.

Un mois après l'enfant manifeste quelques vellétés de suivre la lumière du regard. L'amélioration se fait de semaine en semaine et à l'âge de un an, elle distingue les plus petits objets. Le traitement a été régulièrement suivi.

OBSERVATIONS XII et XIII

Abadie, in thèse de Parenteau, cas 3 et 4 (résumé).

Deux des enfants de Mme E., un garçon de neuf ans et une fillette de cinq ans ont une très mauvaise vision. Ils

sont excessivement blonds, presque albinos. Sous certaines incidences, leurs yeux présentent des reflets rougeâtres. Léger nystagmus horizontal.

Les parents et les grands-parents sont bien portants. Pas d'albinisme dans la famille ; pas de consanguinité entre les parents. Ils ont deux autres enfants bruns et bien portants.

Le petit garçon est resté huit mois après sa naissance sans paraître avoir la moindre vision et des oculistes consultés à cette époque ont porté un pronostic très grave. Pourtant vers le neuvième mois, la vision s'est améliorée et il a pu apprendre à lire et à écrire bien que très péniblement.

En ce moment, sa vision est de $\frac{1}{5}$ avec — 3.

Son fond d'œil est normal mais très dépigmenté et on voit très nettement tout le réseau vasculaire de la choroïde.

L'iris est dépourvu de pigment à sa face postérieure

L'histoire de la petite sœur est très semblable. Elle est excessivement blonde, presque albinos, l'iris est dépigmenté. Jusqu'à huit ou neuf mois elle est restée complètement aveugle, mais la vision s'est établie peu à peu, et aujourd'hui à l'âge de cinq ans, elle commence à déchiffrer les gros caractères de l'alphabet. Son fond d'œil est dépigmenté.

Dans ces observations d'Abadie, particulièrement dans trois d'entre elles, ce qui domine, c'est donc la dépigmentation du fond d'œil, ce qui amènera l'auteur à d'intéressantes déductions pathogéniques.

Nous rapporterons maintenant quelques observations parmi celles qui figurent dans la thèse de Richard, inspirée par Beauvieux.

OBSERVATION XIV

Richard, thèse de Bordeaux 1934, cas 4 (résumé).

Il s'agit d'une enfant de trois mois née dix jours avant terme, dans d'excellentes conditions. A l'âge de deux mois, sa mère a des doutes sur la réalité de sa vision : les yeux sont fréquemment réversés vers le haut, et par la suite, des mouvements incoordonnés des globes apparurent sans direction prédominante. Elle n'a jamais présenté de convulsions, ni de maladies fébriles.

Aucun antécédent particulier digne d'être noté.

A l'âge de trois mois l'examen montre : strabisme interne de l'œil gauche avec nystagmus horizontal bilatéral.

Au fond d'œil, papilles grises avec artères et veines non atrophées ; autour de la papille et de la macula, la dépigmentation du fondus est très nette.

Le réflexe photomoteur est très faible.

A partir de ce moment, l'amélioration se fait rapidement. Le nystagmus diminue, l'aspect du fond d'œil tend vers la normale.

A l'âge de trois ans, l'enfant paraît normale, sa santé et son intelligence ne laissent rien à désirer. Il persiste un nystagmus dans le regard extrême, un strabisme interne de l'œil gauche. Les vaisseaux et les papilles sont normaux, mais la dépigmentation du fond d'œil, quoique légère, n'a pas disparu. La vision est aussi bonne que possible.

OBSERVATION XV

Thèse de Richard, cas 5 (résumé).

Christian R. est né un mois avant terme. A l'âge de deux mois il paraît privé de vision et ses globes oculaires sont par moments animés de secousses en général dirigées vers le bas.

A cinq mois, les mouvements oculaires sont incoordonnés, il semble suivre la lumière, les réflexes existent mais très faibles.

Le fond d'œil est nettement dépigmenté.

A l'âge de onze mois et demi il n'en paraît que huit, n'a toujours pas de dents et ne marche pas. Les réflexes photomoteurs sont normaux. Il suit bien les lumières. Les papilles sont normales, la dépigmentation choroidienne persiste.

A quatre ans, la vue semble très bonne, le fond d'œil est toujours décoloré, la réaction de B.W. est négative.

A sept ans, on note une myopie forte, (9 dioptries) avec une acuité de 4/10 aux deux yeux, un nystagmus léger et un léger strabisme interne alternant. Il est en bonne santé.

Antécédents héréditaires sans particularité.

OBSERVATION XVI

Thèse de Richard, cas 6 (résumé).

Louise D. est née à terme, dans de bonnes conditions. Trois semaines après sa naissance, sa mère a des doutes sur sa vision. Le professeur Beauvieux l'examine à l'âge de deux mois : pupilles en mydriase notable, avec réflexes très affaiblis. Elle ne suit pas la lumière en chambre noire. Aucune incoordination motrice, aucune lésion du fond d'œil, sauf une dépigmentation marquée des membranes profondes.

Quelques jours après, les parents déclarent qu'elle suit déjà la lumière. Les réflexes photomoteurs sont très vifs.

La vision s'est améliorée progressivement jusqu'à être absolument normale.

OBSERVATION XVII

Thèse de Richard, cas 7 (résumé).

Il s'agit d'une enfant de milieu médical qui a été suivie de très près dans son évolution.

Elle est née prématurément, à huit mois et quelques jours. Elle se développe normalement, ne présente pas de troubles de prématuration, sauf une respiration extrêmement rapide qui disparaît dans les semaines qui suivent.

A l'âge de un mois à six semaines, elle paraît ne pas voir. Elle ne suit pas la lumière. Ses globes sont animés de mouvements désordonnés.

A l'âge de deux mois, le professeur Beauvieux note : des réflexes pupillaires lents et paresseux ; l'absence de réflexes de clignement ; un fond d'œil normal, mais légèrement dépigmenté et avec des papilles de couleur gris-fer.

Les jours suivants, on note déjà quelques progrès. L'enfant commence à suivre un objet placé à trente centimètres.

A deux mois et huit jours, les réflexes pupillaires sont beaucoup plus vifs, la papille est rosée.

Quinze jours après, les réflexes pupillaires et les papilles sont normaux, et l'enfant suit des yeux une bougie dans l'obscurité.

La vision paraît tout à fait normale à partir de trois mois. Le développement physique et psychique est normal. Notons cependant qu'elle n'a pas encore de dents à l'âge de huit mois.

OBSERVATION XVIII

Thèse de Richard, cas 8 (résumé).

Il s'agit d'une fillette de trois mois, examinée par le Professeur Terrien qui a constaté une coloration gris-fer des papilles avec vaisseaux normaux, mydriase moyenne avec absence complète des réflexes lumineux. L'enfant, née à terme paraissait ne rien voir, et présentait de petites contractions spasmodiques des muscles oculaires.

Malheureusement, le professeur Terrien n'a pas revu l'enfant.

OBSERVATION XIX

Thèse Richard, cas B (résumé).

Michel S. est né à terme, mais très petit. A l'âge de deux mois, il paraît ne rien voir, ses yeux sont immobiles et largement ouverts. Des mouvements d'incoordination des deux globes apparaissent à l'âge de trois mois. Les réflexes photomoteurs sont très faibles.

A l'âge de cinq mois, il en paraît à peine trois. Les réflexes lumineux sont apparus aux deux yeux. Les réflexes de clignement existent. Les papilles sont légèrement grises, la chorio-rétine montre une déficience pigmentaire marquée.

Amélioration très nette à six mois : l'enfant voit nettement les objets, mais les mouvements d'incoordination persistent.

L'amélioration se poursuit, il y a quelques tentatives de préhension, les réflexes pupillaires sont normaux, l'état général est excellent.

A l'âge de deux ans, un nystagmus persiste, de même que la dépigmentation choroïdienne, la vision est bonne.

A noter que vers l'âge de deux ans il a présenté de la fièvre et des vomissements pendant trois jours. Des crises convulsives sont apparues par la suite et l'enfant est mort à l'âge de huit ans sans que l'on ait de renseignements à ce sujet.

OBSERVATION XX

Thèse Richard, cas C (résumé).

Jacqueline C. est née quinze jours avant terme, ne pesant que deux kilos. Quand elle a trois mois, ses parents remarquent qu'elle ne voit pas et qu'elle présente une nette incoordination motrice oculaire.

Elle a présenté une luxation congénitale de la hanche gauche et surtout des crises convulsives dont la première a eu lieu à l'âge de neuf jours, et qui se suivirent à la cadence d'une tous les deux à six jours.

Au premier examen visuel, l'enfant a vingt-deux mois : ses réflexes pupillaires sont très affaiblis et le fond d'œil montre une hypogénésie pigmentaire chorio-rétinienne très notable.

Par la suite, les réflexes photomoteurs restent affaiblis, mais l'enfant perçoit la lumière et la suit. Les papilles paraissent prendre une teinte légèrement gris-blanc. L'enfant n'a pas été revue.

OBSERVATION XXI

(Nous rapporterons rapidement cette observation ainsi que les suivantes, les originaux ou les analyses que nous en avons trouvé, donnant relativement peu de détails).

M.P.G. Doyne. « The Lancet ».

Enfant de quatre mois, amené à l'hôpital, car il semble ne pas voir. Il est très blond, comme son père et les six autres frères et sœurs.

Nystagmus horizontal lent. Les pupilles réagissent. La fixation est difficile à obtenir.

Déficience marquée de la pigmentation au fond d'œil.

Cinq mois après, la vision est bonne, mais l'enfant est gêné par une lumière vive.

OBSERVATION XXII

Nettleship « The British Journal of Children's diseases ».

Enfant de six mois, qui présentait un mois après sa naissance des mouvements de rotation des yeux, une vision nulle, ce qui fit porter alors un pronostic très sombre.

A six mois, il est normalement constitué, présente un nystagmus horizontal, mais répond correctement au test lumineux. Ses phanères sont très peu pigmentés.

OBSERVATION XXIII

Moore, Lang, Neame et Doyne.

Fillette de trois mois, amenée à la consultation parce qu'elle n'y voit pas. Léger nystagmus horizontal, pupilles normales, quelques plages blanches de choroïdite et dépigmentation au niveau du fond d'œil. Papilles un peu pâles.

La vision apparaît vers sept mois et s'améliore progressivement, le fond d'œil reste dépigmenté.

OBSERVATION XXIV

Le docteur Bretagne examina un enfant de deux mois et demi qui ne voyait pas, présentait des mouvements incoordonnés et incessants des globes avec des réflexes photomoteurs affaiblis. Au premier examen, on nota un opisthotonos. La vision revint progressivement dès l'âge de quatre mois. Il persista un nystagmus et une légère dépigmentation choroïdienne.

OBSERVATION XXV

Karelitz et Vogel « Amer. J. of diseases of children ». Oct. 1935, p. 872 (cas 2).

J. K., fille prématurée à sept mois, pesant treize-cents grammes. Le travail fut compliqué par un décollement prématuré du placenta. L'enfant était saine et bien constituée. A l'âge de cinq semaines, le regard était fixe dans l'espace, et il n'y avait aucune réaction si l'on soumettait l'enfant à un éclairage intense. L'examen ophtalmoscopique révéla alors une papille à coloration blanc rosâtre à bords très nets. Des examens pratiqués de semaine en semaine montrèrent une disparition progressive de cette teinte grisâtre rempla-

cée par une teinte de plus en plus rosée. A l'âge de trois mois et demi l'aspect était devenu normal. Il est intéressant de noter que la mère et la nourrice remarquèrent que c'est à partir de ce moment que l'enfant perdit son regard absent. Cette enfant est actuellement âgée de dix-sept mois, et depuis l'âge de quatre mois, ses nerfs optiques ont l'apparence de la papille adulte normale.

OBSERVATION XXVI

Karelitz et Vogel « Amer. J. of diseases of children ». Oct. 1935, p. 872 (cas 3).

Fille normalement née à terme. Alors qu'elle était âgée de quatre semaines, un pédiatre nota l'aspect particulier de ses deux yeux (aniridie). En l'espace de deux mois, cette enfant fut alors examinée par un neurologue, deux pédiatres, et trois ophtalmologistes qui tous notent une atrophie optique bilatérale et portent un pronostic de cécité.

Lorsque l'enfant fut âgée de trois mois et demi, la mère persuadée malgré tout que son enfant guérirait, la montra à un autre ophtalmologiste, qui constata une grosse anomalie des iris, mais conclua, après examen ophtalmologique sérieux (sous anesthésie générale) qu'il n'y avait pas d'atrophie optique et que la vue s'améliorerait dans l'avenir. Cette dernière opinion était la bonne, puisque l'enfant, actuellement âgé de quatre ans et demi, y voit bien.

OBSERVATION XXVII

Genet : « J. de Lyon », 1926, p. 149, cas 6 (résumé).

Enfant B. Rien à signaler dans les antécédents héréditaires. Père et mère en bonne santé, grossesse et accouchement normaux.

Sa grand-mère remarque vers l'âge de trois à quatre mois, qu'il ne cherche pas à saisir les objets qu'on lui présente, et qu'il ne dirige pas son regard vers les personnes qui lui parlent.

A ce moment, examen oculaire et général entièrement négatif. Son développement intellectuel et physique est normal. Il marche à onze mois. Rien au crâne (radiographie négative). Réaction de B.W. négative.

L'examen oculaire a été fait à plusieurs reprises : simple ébauche de strabisme divergent ; pupilles égales, réagissant bien à la lumière ; fond d'œil normal : on ne trouve pas cependant l'aspect habituel de la macula avec sa teinte foncée entourée de reflets chatoyants. Pas de reflet le long des vaisseaux.

A l'âge de cinq ans et demi l'enfant est normal au point de vue intellectuel, mais il est encore pratiquement aveugle. Il a cependant la perception lumineuse, s'aperçoit que l'on allume devant ses yeux une lampe électrique. A signaler une anomalie curieuse : l'enfant est incapable de mastiquer ; si on lui donne un gâteau sec, il le ramollit dans sa bouche avant de l'avaler. On ne relève cependant aucune anomalie apparente des maxillaires ou des muscles masticateurs.

OBSERVATION XXVIII

Genet et Rosnoblet, « Bull. Soc. Opht. » 1937, p. 240.

L'enfant B. H. est examiné à l'âge de treize mois. Ses parents ont remarqué qu'il est aveugle. Rien à signaler dans les antécédents.

Vers l'âge de six mois il ne suivait des yeux aucun jouet qu'on lui tendait. Il n'a jamais eu de maladies oculaires ; son développement a été normal.

A l'examen on ne relève rien d'anormal. Le réflexe pupillaire existe quoique très faible. Tout est normal au fond d'œil ; à signaler cependant un très léger halo gris autour de la papille.

L'examen général a été négatif, de même que la radiographie du crâne et la réaction B.W. pratiquée sur l'enfant et sur ses parents, de même également que la cuti-réaction à la tuberculine.

L'enfant est soumis à un traitement mercuriel puis perdu de vue. Il fut examiné plus tard par le docteur Péhu qui pensa à la possibilité d'une acrodynie. L'examen fut une fois de plus négatif.

On apprit plus tard qu'à l'âge de deux ans environ il fut hospitalisé et succomba presque immédiatement ; nous n'avons pu avoir aucun renseignement sur la cause de la mort.

Ce travail était écrit, quand il nous a été donné d'observer un nouveau cas de cécité congénitale : il s'agissait d'un enfant ayant subi un premier examen à l'âge de trois mois ; il était aveugle, et son réflexe photomoteur était présent.

Revu à l'âge de cinq mois, il réagit par un clignement à une lumière présentée devant ses yeux. Le réflexe photomoteur existe, normal. Le fond d'œil est toujours normal, avec une pigmentation légère, émiettée et clairsemée.

Nous rapportons ce cas surtout pour montrer que cette affection n'est en somme pas très rare, et que tout ophtalmologiste peut la rencontrer dans la pratique journalière.

INTRODUCTION

L'ophtalmologiste est parfois dans une situation embarrassante : des parents affolés viennent demander ses conseils au sujet de leur jeune enfant qui paraît aveugle. Celui-ci se développait normalement jusque là. Mais après quelques semaines, on s'aperçut qu'il était totalement indifférent à ce qui se passait autour de lui, que ses yeux ne suivaient aucun objet ou même aucune lumière qu'on lui présentait. Le soupçon devint rapidement certitude : il ne voyait pas.

Le médecin consulté doit alors confirmer ou infirmer l'impression des parents. S'il répond par l'affirmative, il faudra trouver la cause de cette cécité. Souvent hélas, elle est évidente : gros désordres tératologiques, séquelles d'infection oculaire in utero, cataracte congénitale, atrophie optique... Il ne reste plus qu'à faire part aux parents du pronostic sombre avec tous les ménagements nécessaires.

Mais si l'examen ne décèle que des lésions minimales ou même aucune lésion, la question devient embarrassante. Quel pronostic porter et surtout sur quoi l'étayer ? Il ne faut pas que le médecin se laisse aller au pessimisme, car, comme nous le verrons, une évolution heureuse peut survenir. C'est sur ces cas de cécité congénitale totale, mais sans lésions oculaires, et d'évolution favorable, que nous avons voulu attirer l'attention dans ce travail. La littérature est d'ailleurs fort pauvre à ce sujet et il semble qu'il s'agisse d'une affection plutôt rare.

Le point de départ de cette étude est une observation du docteur Paufigue. Il a bien voulu nous la communiquer et nous confier ce travail. C'est un honneur auquel nous sommes très sensible et dont nous tenons à le remercier très vivement. Cette observation fut suivie de deux autres, concernant deux sœurs, et que le professeur Bonnet et le

docteur Paufigue ont publiées récemment à la Société d'Ophtalmologie de Lyon.

Bien des points persistent obscurs, sur lesquels l'accord des auteurs n'est pas encore réalisé. Nous ne prétendons donc pas avoir apporté la lumière. Nous avons simplement voulu faire le point. Nous avons montré la physiologie clinique de ces cécités, et leur évolution heureuse dans la règle. Puis nous avons essayé de dégager la conception que l'on peut se faire de la pathogénie de cette affection curieuse.

Ainsi ce travail, se divisera comme suit :

Observations personnelles, ou tirées de la littérature :

- 1) Historique.
- 2) Etude clinique.
- 3) Diagnostic.
- 4) Evolution et pronostic.
- 5) Etiologie et pathogénie.
- 6) Traitement.

Chapitre II

HISTORIQUE

Il s'agit d'une maladie rare, ou en tous cas peu étudiée. La littérature ne nous fournit à son sujet qu'une documentation restreinte.

Il semble bien que le premier auteur qui en ait parlé soit Mackenzie dans son traité pratique des maladies des yeux en 1858. Mais il n'en a que très rapidement décrit l'allure clinique, en une vingtaine de lignes, sans en rechercher les causes.

Le premier auteur à notre connaissance qui en ait fait une revue d'ensemble, et qui ait essayé d'approfondir le sujet est Parenteau, dans sa thèse en 1879. Il rapporte quatre observations détaillées, publiées par Abadie, et qui se rapprochent beaucoup des nôtres. Nous y trouvons le même aspect de ces enfants aveugles-nés, qui ne présentent aucune lésion du fond d'œil, et qui acquièrent peu à peu la fonction visuelle en quelques semaines en général. Sous l'influence des travaux alors récents de Boll et de Kuhne, il incrimine l'absence de pourpre rétinien.

Son travail paraît n'avoir pas eu d'écho. S'étageant sur un nombre d'années assez grand, des auteurs s'intéressent à l'amaurose en général des enfants, sans traiter spécialement des amauroses congénitales, sujet qui nous intéresse seul. Citons Nettelship en 1884, Sydney Stephenson en 1902, puis en 1922, une revue générale sur les causes de la cécité du jeune enfant par Moore, Lang, Neame et Doyne dans le « *British Journal of Ophthalmology* ».

La question rebondit en 1926. Nous trouvons cette année plusieurs communications sur ce sujet. Bretagne à la Société d'Ophthalmologie de l'Est de la France, présente

cinq cas d'amaurose chez le nouveau-né ; les cinq fois, la vision est apparue tardivement et de façon plus ou moins complète.

Genet consacre un article dans le « Journal de médecine de Lyon » à la cécité transitoire sans signes ophtalmoscopiques chez les enfants. La plupart de ces observations ne concernent d'ailleurs pas des nouveau-nés et sortent de notre sujet.

Enfin, Beauvieux publie son mémoire d'agrégation sur la « pseudo atrophie optique des nouveau-nés ». Il décrit là un syndrome très particulier sur lequel nous reviendrons, et qu'il attribue, hypothèse pathogénique nouvelle, à un retard de myélinisation des voies optiques.

En 1934, inspirée par Beauvieux, paraît la thèse de Richard qui fait une étude d'ensemble sur la cécité congénitale transitoire.

Dans un article paru en 1935 sur « l'aspect ophtalmoscopique de la pupille du nouveau-né et du jeune enfant », Karelitz et Vogel apportent plusieurs observations dont deux concordent avec les nôtres.

En 1937 enfin, nous trouvons deux publications : une de Halbertsma qui observe un nouveau-né atteint de la pseudo-atrophie optique décrite par Beauvieux. Il présente d'ailleurs le nourrisson au professeur Van der Hoeve qui avait observé un cas analogue. Par ailleurs Genet dans une communication à la Société Française d'Ophtalmologie publie avec Rosnoblet un nouveau cas de cécité congénitale sans lésions ophtalmoscopiques.

Toutes ces publications forment un faisceau assez restreint soit que la maladie soit en elle même très rare, soit que, devant l'amélioration spontanée, la famille ne juge pas utile de consulter.

Terminons en remerciant le docteur Corcelle d'Agen d'avoir bien voulu nous communiquer une observation personnelle et inédite qui rentre dans le cadre du syndrome de Beauvieux.

Chapitre III

ETUDE CLINIQUE

L'allure de ces enfants est en général caractéristique. Le grand signe sera naturellement l'absence de sensation lumineuse, le trouble visuel. Ces enfants, ou plutôt ces nourrissons en bas âge, se comportent comme des aveugles.

Mais, pour bien interpréter ce fait, il est essentiel de savoir comment se comportent les enfants normaux. Il est courant en effet d'entendre dire que les nourrissons ne voient pas avant un temps mal déterminé, mais assez long pour la plupart. Et c'est ce qui explique que les parents ne s'inquiètent qu'assez tard de la cécité de leur enfant. Nous sommes même convaincus que beaucoup de cas passent ainsi inaperçus, la vision s'établissant avant que l'entourage se soit sérieusement demandé quel était l'état visuel du nourrisson. L'affection ne serait donc pas, et de loin, aussi rare que la pénurie de publications le ferait supposer.

Or, la vision s'établit de façon très précoce normalement. Si nous en croyons les conclusions de Parenteau et l'étude qu'il rapporte du docteur Cuignet, nous voyons en effet que :

— Le premier jour, l'enfant dort, ou bien il ouvre déjà les yeux sans qu'on puisse rien en conclure.

— Mais le deuxième jour, l'enfant réagit à une lumière intense, en fermant les paupières ; s'il est à moitié endormi, ses efforts d'occlusion amènent bientôt le sommeil. Si au contraire, il est dans une période de réveil, « il finit toujours par regarder la lumière ». Son appareil visuel fonctionne déjà, quoique imparfaitement.

— Dans les jours qui suivent l'évolution se précise. L'enfant commence vers le 10^e jour à ébaucher des mouvements pour fixer et suivre une lumière. Il arrive souvent

qu'à ce moment, le réglage musculaire des globes soit encore médiocre, et qu'il en résulte une tendance plus ou moins nette au strabisme.

— A partir du 20^e jour, il voit bien à trois ou cinq mètres, même en vision latérale.

— Enfin, du 36^e jour à 2 mois, nous dit cet auteur, il sourit et reconnaît sa mère. Parenteau même a souvent rencontré ce fait beaucoup plus tôt.

Dans le cas qui nous occupe, rien de tout cela. Nous l'avons dit, le signe le plus important est le :

1) *Trouble visuel.*

Ce trouble est remarqué assez tard par les parents. En général, ils s'en aperçoivent quand le bébé a de trois semaines à deux mois. Le soupçon s'étant glissé dans leur esprit, ils le surveillent plus attentivement, et qu'observent-ils ?

L'enfant est le plus souvent normal par ailleurs. Il se développe bien, son poids augmente régulièrement, mais il ne suit des yeux aucun objet. Son regard est absent. Il ne cligne pas quand on allume devant lui une lumière même intense. Il n'ébauche pas le moindre mouvement de préhension. Il devient évident pour la mère que son enfant est aveugle lorsqu'elle l'a comparé, ce qu'elle ne manque pas de faire, avec d'autres enfants du même âge. Affolée alors elle l'amène au médecin.

2) *Incoordination motrice.*

Souvent d'ailleurs, la mère a remarqué autre chose. Non seulement l'enfant semble ne rien voir, mais encore ses globes oculaires sont animés de mouvements désordonnés. Parfois ceci répond tout à fait à l'expression imagée de certains parents : leur enfant « roule des yeux dans l'orbite ». D'autre fois, ce sont des déplacements de sens d'extrogyres ou lévogyres alternés, ou en général avec prédominance d'une déviation, et qui peuvent aboutir à un état de contracture en position extrême du regard. On peut ainsi voir des déviations conjuguées, ou de véritables crises de plafonnement.

D'après Beauvieux, ces mouvements changent de caractère à mesure que l'évolution heureuse se produit. Après l'incoordination spasmodique du début, apparaissent des mouvements encore désordonnés mais dépendant alors d'un défaut d'orientation : quand on présente à l'enfant une lumière, les mouvements « cessent un instant par un véritable réflexe d'attention », cependant que s'esquissent de vagues mouvements d'orientation.

Ces mouvements sont très différents du *nystagmus* véritable qui cependant, peut être observé chez le nourrisson.

Après ces constatations, générales en somme, et qui sont celles ayant poussé la famille à consulter, le médecin poursuivra son examen.

3) Il examinera l'œil à la lumière du jour, ou à l'éclairage oblique. Il notera parfois ainsi l'existence d'un strabisme, convergent le plus souvent. Mais l'examen du segment antérieur, même à la lampe à fente, ne lui apprendra rien : pas d'exophtalmie, pas d'opacité cornéenne ou cristallinienne. Le globe oculaire semble normal.

Mais quel est l'état du *réflexe photomoteur* ?

Il y a deux possibilités: il peut ou non exister, et il en résulte deux formes différentes :

— Ou bien, comme dans nos observations il est aboli. Voilà un grand signe qui nous permet d'affirmer, si cela était nécessaire, que l'enfant est bien aveugle, et qui montre que la lésion siège dans les voies optiques antérieures. Nous verrons qu'il s'agit là d'une observation très précieuse, qui nous permettra de suivre l'évolution de la maladie. L'apparition du réflexe photomoteur est en effet le premier signe de la guérison.

— Ou bien il existe, normal. Nous savons en effet, Magitot l'a bien montré, que ce réflexe apparaît vers le 5^e mois de la vie intra-utérine, et qu'à la naissance il est pratiquement aussi vif que chez l'adulte. Si on le trouve, l'examen n'aura donc rien montré jusqu'à présent qui explique cette cécité.

4) *Le fond d'œil.*

Un autre déception nous attend, qui va encore augmenter notre embarras : le fond d'œil est normal. Naturellement, avant de l'affirmer il faut avoir dilaté la pupille, avec de l'homatropine par exemple.

A vrai dire, pour bien l'interpréter, il faut avoir l'habitude du fond d'œil des nouveau-nés. Il est en effet un peu différent de celui de l'adulte. Karelitz et Vogel, Richman, entre autres y ont insisté. La coloration est dans l'ensemble plus pâle, souvent les vaisseaux choroidiens sont plus visibles, sans doute par manque de pigment dans l'épithélium pigmenté de la rétine. Souvent la macula paraît moins nette que chez l'adulte. Les vaisseaux principaux sont minces et il est difficile de distinguer entre artères et veines. On note parfois un aspect très particulier ; le fond d'œil est pâle, jaunâtre et la papille de même couleur, à bords indistincts se confond avec le reste de la rétine et ne se distingue que par l'émergence vasculaire.

Souvent, en particulier chez les prématurés, le disque papillaire est grisâtre, gris ardoisé ou légèrement ombré de gris avec un reflet rose ou bleu. Sa coloration est homogène ou marbrée. Parfois les deux papilles sont très différentes l'une de l'autre. Pour Karelitz et Vogel dans les premiers jours on observe une teinte grisâtre de la papille dans 86,6 % des cas.

Cette description de Karelitz et Vogel nous a été confirmée en tous points par le docteur Bonamour qui a une grande habitude du fond d'œil du nouveau-né. Il a souvent noté en particulier cet aspect grisâtre de la papille.

Notons en passant que la constatation d'hémorragies rétinienne n'apportent en somme aucun élément semeiologique. MM. Pehu, Bonnet et Bonamour ont bien montré qu'il s'agit là d'un aspect fréquent (13 % des cas environ) presque sans valeur diagnostique ou pronostique.

Dans les cas qui nous occupent, le fond d'œil, avons-nous dit, est normal. En vérité, la dépigmentation est souvent un peu plus marquée, et il est fréquent d'ob-

server autour de la papille une zone où les vaisseaux choroïdiens sont bien visibles et qui éveille l'idée d'une atrophie choroïdienne.

L'aspect gris de la papille se trouve parfois exagéré et nous sommes alors en présence de cas décrits par Beauvieux : L'aspect en est alors gris ardoise, avec reflet bleuâtre, comme « la tranche d'une barre de fer fraîchement brisée ». Cette coloration est plus sombre à la périphérie, plus pâle au centre, avec souvent de petits points noirs. correspondant peut-être à la lame criblée.

Cet aspect éveille immédiatement l'idée d'une atrophie optique grise, diagnostic auquel on ne doit pas se laisser entraîner sans s'entourer de réserves, sous peine d'être contredit ultérieurement par une heureuse évolution.

Pour terminer, nous dirons qu'il nous a semblé que si le fond d'œil est normal, il présente cependant une coloration pâle, avec une pigmentation clairsemée et émiettée, qui évoque jusqu'à un certain point l'aspect saupoudré de tabac à priser de la chorio-rétinite syphilitique héréditaire.

5) Signalons enfin qu'il peut exister *d'autres anomalies oculaires concomitantes*. C'est ainsi que l'on a noté : un épicanthus, un début de buphtalmie, une myopie forte, un strabisme, un staphylome postérieur, une cataracte polaire postérieure.

Nous nous trouvons donc en présence d'enfants aveugles, et rien dans les globes oculaires n'explique cette cécité. Force nous est donc de pratiquer des recherches complémentaires ; de demander un examen général, et en particulier neurologique. D'après les renseignements qu'il nous donnera, nous distinguerons *deux formes cliniques* :

A) Cécité pure :

L'examen général et neurologique ne nous apprend rien. L'enfant est entièrement normal. Son développement est régulier, sa dentition par exemple apparaît dans des limites normales. Souvent, cependant, il s'agit d'un prématuré, parfois d'un débile.

Ce sont les cas où, le plus souvent, le *réflexe photomoteur est absent*. Il s'agit d'une lésion des voies optiques périphériques, lésion peu profonde puisqu'elle disparaîtra.

Ces faits correspondent exactement à nos observations.

B) *Cécité avec signes associés.*

Dans ces cas, on trouve bien un fond d'œil normal, mais en général, le *réflexe photomoteur est présent*. Il s'agit donc d'une cécité corticale.

Alors nous trouvons des signes d'une affection nerveuse surajoutée qui vient expliquer plus ou moins bien le trouble fonctionnel visuel : encéphalite ou méningite par exemple. Ces signes sont parfois nets : raideur de la nuque, tension des fontanelles, etc..., ayant amené à faire une ponction lombaire. Mais souvent, tout se bornera à des signes plus frustes : vomissements, torpeur, convulsions, température. Dans ce dernier groupe rentrent les observations de Bretagne, de Genet, et certains cas plus récents de Beauvieux (Thèse de Richard)

Voilà donc l'allure générale de cette maladie, ou plutôt de ce syndrome. Il faut maintenant en faire le diagnostic.

Chapitre IV

DIAGNOSTIC

Le médecin est donc placé dans la situation suivante : on lui amène un nourrisson que l'on croit aveugle. Il doit donc d'abord confirmer ou infirmer l'opinion des parents ; puis chercher, en cas de réponse positive, la cause de cette cécité.

Il est facile le plus souvent de répondre à la première question : on examinera le bébé, d'abord à la lumière du jour, et l'on s'apercevra que ses yeux sont, ou bien animés de mouvements incoordonnés, ce qui est la règle, ou en tout cas, que son regard ne se fixe sur rien, qu'il n'y a pas d'effort pour regarder un objet, et aucune tentative de préhension.

Pour examiner l'enfant, on approchera la main derrière lui, sur les côtés, puis en avant de lui, pour voir si son regard est attiré.

On le mettra ensuite en chambre noire, et on répètera le même geste avec une bougie, une lampe électrique, une ampoule d'ophtalmoscope. Normalement, la lumière attire l'œil d'un enfant même très jeune. Nous serons au contraire en présence de nourrissons insensibles à toute excitation lumineuse, dont la direction du regard et la mimique faciale ne sont en rien modifiées par une lumière vive brusquement allumée devant eux. On complètera l'examen en ébauchant des gestes de menace, qui n'amèneront aucune réaction, en particulier pas de réflexe de clignement.

Le plus difficile reste à faire : l'enfant est aveugle, mais pourquoi ? Il faudra alors procéder à un examen minutieux, suivant une méthode rigoureuse. Chemin faisant on pourra se trouver devant une anomalie ou des altérations oculaires, causes suffisantes de la cécité.

L'examen du segment antérieur, à la lumière du jour, à l'éclairage oblique ou à la lampe à fente, examen que l'on s'efforcera toujours de pratiquer bien que les difficultés en soient souvent considérables chez ces nouveau-nés, permettra facilement d'éliminer toute atteinte grave des milieux antérieurs :

Anomalies tératologiques.

Opacité cornéenne.

Iridocyclite prénatale avec exsudats, séclusion pupillaire, etc...

Cataracte congénitale.

Puis, et surtout, on portera tous ses soins à *l'examen du fond d'œil* : il est souvent difficile, mais jamais impossible. Souvent même, on est étonné de le pratiquer beaucoup plus facilement que l'on ne l'aurait cru. On dilatera la pupille bien entendu, à l'homatropine par exemple. On sera parfois obligé de recourir à un écarteur, analogue à celui que M. le professeur Bonnet a fait construire pour l'examen du fond d'œil du nouveau-né. Il est rare que l'on soit obligé de recourir à l'anesthésie générale.

Là encore, un examen méthodique ne peut manquer de montrer des lésions comme :

anomalies congénitales : colobomès chorio-rétiniens ;
choriodémie, anomalies vasculaires ;
choriorétinité fœtale, maculaire en particulier ;
rétinite pigmentaire.

Mais c'est dans le cas où la papille présente la teinte grise dont nous avons parlé que le diagnostic sera parfois le plus difficile :

— Il est rare qu'il s'agisse d'une pigmentation anormale de la papille, comme en ont décrit Mauthner, Hirschberg, Reuss, etc... La couleur de la papille peut aller du noir intense au rouge gris foncé. Ces cas sont exceptionnels.

— On pourra hésiter par contre entre une pseudo atrophie type Beauvieux, qui rentre dans le cadre de cette étude, ou entre une *atrophie optique congénitale*. Il est inutile d'insister sur l'importance de ce diagnostic. C'est d'ailleurs

à l'atrophie vraie que l'on pense d'abord en général. Et cependant, la ressemblance n'est qu'assez lointaine.

Due le plus souvent à la syphilis ou à la tuberculose, plus rarement à d'autres infections, et par le mécanisme de méningite ou d'hydrocéphalite, l'atrophie vraie présente une papille pâle, blanc uniforme, tranchant sur le reste de la rétine, avec des bords nets, ou au contraire flous et effilochés, suivant que l'atrophie est du type primitif ou secondaire. Ce n'est qu'à une période avancée que la teinte peut en devenir bleuâtre ou verdâtre. Et il y a toujours à ce moment des altérations vasculaires manifestes : vaisseaux, artères surtout, rétrécis, filiformes parfois, bordés de liseré blanc de périvascularite. On voit toute la différence avec une pseudo atrophie type Beauvieux.

Citons rapidement enfin les amblyopies plus ou moins grandes des albinos. Le diagnostic en est facile, même s'il s'agit d'un albinisme oculaire pur.

Mais en général, dans le cas qui nous occupe, nous trouvons un fond d'œil normal. L'examen oculaire n'a donc décelé aucune anomalie. Nous nous trouvons en présence d'une amaurose pure, qu'il faut essayer d'expliquer par un examen général ou par l'étude des antécédents.

Nous éliminerons ainsi les cas où la cécité, transitoire ou non (comme en ont décrit Chaillous, Rochon-Duvigneaud, Valière-Vialeix) est survenue à la suite d'une scène clinique évoquant l'idée d'une méningite ou d'une encéphalite. Il s'agit d'enfants nés normaux, et devenus aveugles secondairement.

Il reste cependant une affection à laquelle il faut penser, et sur laquelle, à notre sens, on n'a pas assez insisté : nous voulons parler de la *Dégénérescence pigmentaire congénitale de la rétine*. Leber en parle dans l'édition de 1915 du *Graef's Saemisch*, et le professeur Bonnet vient récemment d'attirer l'attention sur cette forme particulière. En effet, ces enfants se présentent comme des aveugles-nés, et, à l'examen du fond d'œil, on ne trouve rien d'anormal. Ce n'est que plus tard que les taches pig-

mentées et les autres altérations caractéristiques de la dégénérescence pigmentaire feront leur apparition.

Il faut donc être circonspect pour affirmer un bon pronostic dans les cas où l'on trouve un fond d'œil normal, et l'on procèdera à un interrogatoire serré des parents pour savoir s'il n'existe pas dans les antécédents héréditaires ou collatéraux des cas semblables : amblyopies fortées, héméralopie; affections dégénératives de la rétine ou du système nerveux. Disons néanmoins que ces cas de dégénérescence pigmentaire congénitale de la rétine restent exceptionnels.

En somme le diagnostic de ces amauroses est facile dans l'ensemble : ce sont des enfants aveugles, sans lésions oculaires, sans antécédents nets le plus souvent, l'évolution montrant que cette cécité est transitoire.

Le véritable diagnostic est de savoir y penser. L'affection étant rare, ou, pour mieux dire, peu souvent rencontrée par le médecin, celui-ci n'y pense pas, et porte volontiers le diagnostic d'atrophie optique, ou de lésions cachées irréparables. Son pronostic s'en ressent ; or, c'est sur ce dernier point que porte en réalité tout l'intérêt de cette étude comme nous allons le voir.

Chapitre V.

EVOLUTION ET PRONOSTIC

En présence d'enfants présentant pareil syndrome, on ne peut manquer d'être impressionné. Si l'on n'a pas eu la chance de voir des cas semblables, on est tenté de porter un pronostic très sombre ; or, on doit au contraire, avec certaines réserves cependant, rassurer la famille, et lui laisser entrevoir la possibilité, sinon la certitude d'une guérison complète.

A la vérité, le pronostic est bon et l'évolution favorable. Nous devons cependant revenir sur les deux formes cliniques que nous avons séparées. Elles diffèrent en effet par l'évolution.

A) *Cécité pure.*

L'évolution est excellente, et on peut prédire un retour à la normale. Progressivement, la fonction visuelle apparaît ; elle sera bientôt excellente, compte tenu évidemment des vices de réfraction ou d'autres anomalies oculaires qui peuvent coexister.

Le premier signe de la guérison est la réapparition du réflexe photomoteur. D'après Beauvieux, elle se produit entre le 2^e et 5^e mois. D'abord très léger, simplement ébauché et visible à un examen attentif, il devient de plus en plus net et, en un temps variable, ne le cède en rien comme rapidité et comme ampleur à celui de l'adulte.

Parallèlement, la vision apparaît. Les parents, qui suivent anxieusement le développement de leur enfant, s'aperçoivent bientôt, avec la joie qu'on imagine, que des réactions se produisent au moment d'un changement brusque d'éclairage. Peu à peu, l'enfant semble attiré par la lumière, et il devient enfin évident qu'il aperçoit des objets de plus en

plus petits, allant, nous rapporte Beauvieux, jusqu'à « ramasser des miettes de pain sur une couverture blanche ». La récupération totale de la vision se fait entre 5 à 18 mois pour la plupart des auteurs (à 10 mois pour Parenteau).

Les mouvements incoordonnés s'atténuent eux aussi, à mesure que la vision s'établit. Ils finissent par disparaître, mais pour Beauvieux, ils passent par deux stades : au premier, phase d'incoordination avec contracture spasmodique, fait place un stade de mouvements involontaires par défaut d'orientation. L'enfant a un appareil visuel périphérique capable de percevoir la lumière, mais ses centres corticaux ne sont pas encore suffisamment développés pour donner la perception visuelle. Cette anomalie disparaît à son tour, et l'enfant possède alors une vision normale.

Quant aux lésions du fond d'œil, si elles existaient, elles régressent également. Si la papille présentait la teinte grise de la pseudo-atrophie optique, elle se rapproche insensiblement de la normale : le gris devient plus pâle, puis gris rosé, enfin rose. Les pertuis de la lame criblée disparaissent, l'anneau scléral se délimite. Seule la pigmentation met plus longtemps à disparaître. Souvent même, elle persiste, et ces enfants, normaux par ailleurs, garderont un fond d'œil pâle, plus ou moins dépigmenté.

B) *Cécité avec signes associés.*

Là, il faut être beaucoup plus prudent pour établir le pronostic. Si une amélioration se produit dans la plupart des cas, si même la guérison est possible, il vaut mieux ne pas la promettre, car elle est incertaine. Elle est en tout cas toujours plus tardive. Il en est ainsi dans les cas rapportés par Bretagne, Genet, les auteurs anglais. Tous les intermédiaires sont possibles entre la cécité totale persistante, et la guérison totale. Le malade de Genet par exemple n'avait finalement que la perception lumineuse.

Le pronostic est donc, du point de vue visuel, sinon mauvais, du moins douteux, nettement moins bon en tout cas que pour la forme précédente.

Mais par ailleurs, la maladie a pu laisser d'autres séquelles, nerveuses ou psychiques, en particulier. Un déficit intellectuel surtout reste toujours à craindre, comme le fait remarquer Bretagne. D'autre part, ces enfants ont souvent une résistance physique diminuée, et sont plus aptes que d'autres à subir les coups de maladies intercurrentes, et c'est souvent ainsi qu'ils succombent.

Il faudra donc suivre régulièrement ces petits malades, et bien observer leur développement physique et nerveux, en sachant qu'une issue heureuse peut se produire, mais qu'il ne faut pas l'attendre avec la certitude que l'on a devant un cas de la première forme.



Chapitre VI.

ETIOLOGIE — PATHOGENIE

Nous avons vu que l'examen clinique ne nous montre pas de lésions qui puissent être la cause de ces cécités. Il reste donc à expliquer ces dernières.

L'examen général nous apprend que *certaines conditions étiologiques* peuvent exister :

— Il s'agit en général de fillettes : le sexe féminin se rencontre environ deux fois plus souvent que le masculin. Tous les enfants porteurs de la pseudo atrophie optique de Beauvieux en faisaient partie.

— On observe un nombre important de prématurés, et souvent de débiles. Ceci a paru de grande importance à plusieurs auteurs.

L'étude des antécédents héréditaires ou collatéraux fournit en somme peu de renseignements.

Comment dans ces conditions, expliquer cette cécité, congénitale, totale, mais transitoire ?

Plusieurs hypothèses ont été soutenues :

1) Pour Beauvieux qui ne parle bien entendu, que de cas de pseudo atrophie optique, syndrome qu'il a décrit, il s'agirait d'un *retard de myélinisation des voies optiques*. Nous ne voulons pas retracer ici sa démonstration. En voici les très grandes lignes :

La myéline est nécessaire à la transmission de l'influx nerveux, d'après la conception moderne du neurone, dont elle serait partie intégrante, alors qu'on la considérerait autrefois comme un simple fourreau isolant.

Classiquement, les voies optiques ne sont myélinisées en totalité que fort tard puisque la myéline n'atteint pas

encore la lame criblée à la naissance. Les bandelettes au contraire possèdent la leur beaucoup plus tôt.

Or, Magitot a montré en 1909 que le réflexe photomoteur pouvait déjà être apparent au 5^e mois de la vie intra-utérine.

Beauvieux, par ses recherches personnelles, résout cette contradiction en montrant qu'avant l'apparition de la myéline elle-même, se montraient des modifications protoplasmiques, dans les voies optiques, et il en fait un stade de prémyélinisation. Il prouve alors que l'amplitude et la rapidité du réflexe photomoteur suivent exactement l'évolution de la myélinisation.

Par ailleurs, si l'on ne trouve pas ce syndrome chez tous les prématurés, comme il serait logique, c'est que, la fonction créant l'organe, les voies optiques se sont très rapidement adaptées aux sensations lumineuses, perçues plus tôt que de coutume.

Nous n'avons pas l'impression que cette hypothèse puisse être généralisée à l'ensemble des cas que nous avons étudiés. Si elle s'applique bien aux observations avec papille gris fer, elle ne peut être pour les autres, qu'une simple hypothèse qu'il faudrait démontrer.

Nous allons d'ailleurs voir qu'aucune explication logique totalement irréfutable et s'appliquant à tous les cas n'a été donnée. Quelles sont en effet les autres théories ?

2) *Le retard de pigmentation*, invoqué également par Beauvieux, mais sur lequel Parenteau a particulièrement insisté. Cet auteur a été frappé par l'aspect pâle du fond d'œil de ces petits malades. A ce moment, venaient de paraître les travaux de Boll et Kühne sur le pourpre rétinien et son importance physiologique dans l'acte visuel. Les relations entre le pourpre rétinien et le pigment paraissant bien démontrées. Parenteau conclut que ce retard de pigmentation amène un retard visuel. On sait bien en effet que les albinos ont une vision souvent très défectueuse.

Il s'agirait en somme chez ces malades de cas particuliers d'albinisme localisé. L'enfant se développant, le pigment apparaît dans son fond d'œil en quantité suffisante sans doute pour que la fonction visuelle puisse s'établir de façon plus ou moins normale.

3) Au fond, il s'agit donc de retard de développement. Il semble bien que ce retard dans le développement de la vision, qu'il s'agisse d'une atteinte antérieure ou postérieure des voies optiques, ne soit qu'une forme clinique dans la spécialité ophtalmologique, du *retard simple des fonctions nerveuses et mentales*, que Marfan a bien étudié dans la thèse de Grimbart. C'est un retard électif, de même que l'on en observe chez d'autres enfants dans le langage, la dentition, l'audition, la marche.

Il faudrait évidemment expliquer ce retard. Là, on ne peut que faire de nouvelles hypothèses. Marfan cite comme causes pouvant provoquer ce retard :

— l'influence d'une hérédité morbide : soit hérédité névropathique, soit tuberculose, syphilis, alcoolisme.

— l'influence des traumatismes de la grossesse et de l'accouchement.

— enfin, les infections atténuées pendant les premiers mois de la vie de l'enfant.

4) Et ceci nous amène à la 4^e hypothèse que l'on pourrait appeler la *conception infectieuse* : puisque certaines maladies du système nerveux peuvent donner des amauroses transitoires, ne pourrait-il s'agir dans les cas qui nous intéressent de ces mêmes maladies, soit in utero, soit très atténuées au point qu'on n'en a pas fait le diagnostic ? Nous savons que les méningites, et surtout l'encéphalite, comme l'a bien montré Valière-Vialeix dans sa thèse, peuvent donner de pareils syndromes. Genet en particulier insiste beaucoup sur cette étiologie possible. Il pense qu'il pourrait s'agir de lésions diffuses d'encéphalite atténuée.

Bien entendu, cette hypothèse prend un sens d'autant plus précis que la cécité est moins pure, autrement dit,

qu'on trouve associés des signes de maladie du système nerveux, signes plus ou moins nets, parfois frustes, comme nous l'avons vu.

Que conclure ? Qu'il s'agit vraisemblablement là d'un syndrome à étiologies multiples. Si l'hypothèse d'un retard de pigmentation et de myélinisation est très séduisant, il n'en est pas moins vrai que beaucoup de cas doivent relever du retard simple, et que les **maladies nerveuses et infectieuses** semblent jouer un grand rôle.

Chapitre VII

TRAITEMENT.

Cette forme de cécité est spontanément curable. On pourrait donc à la rigueur se passer de toute thérapeutique. Nous croyons cependant qu'on se trouvera bien de donner quelques conseils et quelques médicaments.

Tout d'abord, une surveillance de l'enfant s'impose. Non seulement pour suivre l'évolution oculaire, mais encore pour voir si le développement général se fait normalement.

Il faudra une bonne hygiène générale, une alimentation réglée et surveillée ; on conseillera aux parents de mettre leur enfant à la campagne, au soleil.

Enfin, au moindre doute, on prescrira un traitement antisyphilitique, et il sera bon en général de soumettre les petits malades à un traitement mercuriel. Grimbart en particulier insiste beaucoup dans sa thèse sur le retard simple, sur cette médication. Il en a toujours constaté des heureux effets, que l'enfant guérisse ou soit seulement amélioré.

En somme, en présence de ces enfants, on rassurera la famille, avec cependant certaines réserves. On donnera des règles d'hygiène et de diététique, et on prescrira un traitement mercuriel.

CONCLUSIONS

1) Les cécités congénitales, totales, transitoires, des nouveau-nés, ensemble morbide relativement peu étudié, forment un syndrome dont les éléments sont :

— l'absence de toute impression visuelle chez des nourissons que l'on amène à la consultation entre 3 semaines et 2 mois le plus souvent, et qui sont par ailleurs normaux.

— l'association fréquente de mouvements incoordonnés des globes oculaires ;

— l'absence de toute lésion du fond d'œil : sauf dans les cas de « pseudo atrophie optique des nouveau-nés », décrits par Beauvieux, où la papille est de couleur gris fer ;

— l'absence ou la présence du réflexe photomoteur fait distinguer deux formes cliniques : dans le premier cas (il s'agit donc de lésions antérieures), la cécité est « pure ». — Dans le deuxième (on a alors affaire à une atteinte des voies optiques postérieures) il y a en général des signes de maladies nerveuses associées (méningite, encéphalite, etc...).

2) L'évolution favorable est un autre élément caractéristique : mais si on peut l'affirmer dans la première forme où la cécité est vraiment pure, on sera beaucoup plus circonspect dans la deuxième : la maladie nerveuse peut alors laisser des séquelles, nerveuses, mentales et en particulier une cécité persistante plus ou moins complète.

3) Le diagnostic ne peut se poser qu'avec l'atrophie optique. Il faudra surtout savoir y penser.

4) L'étiologie et la pathogénie restent obscures. Pour Beauvieux, il s'agit d'un retard dans la myélinisation des voies optiques, pour d'autres, il faut surtout incriminer

un retard de pigmentation. Il s'agit en somme d'un retard simple électif analogue à ce que Marfan décrit sous le nom de « retard simple des fonctions nerveuses et mentales de l'enfant ».

Mais il faut sans doute faire une large part aux maladies nerveuses infectieuses, plus ou moins évidentes, méningite et encéphalite en particulier.

5) On se contentera, pour la thérapeutique, de conseils généraux d'hygiène et d'un traitement mercuriel.

Vu : Vu :
Le Doyen Le Président de la Thèse
J. LEPINE P. BONNET

Vu et permis d'imprimer.
Lyon le, 19 octobre 1942.
Le Recteur Président du Conseil de l'Université :
GAU

BIBLIOGRAPHIE

- BEAUVIEUX J. — La pseudo atrophie optique des nouveau-nés. (Dysgénésie myélinique des voies optiques). Thèse d'agrégation : Bordeaux 1926.
- BONNET et CHAVANNE. — Dégénérescence pigmentaire dite congénitale de la rétine. *Journal d'Ophthalmologie*, n° 2, 1942, p. 113.
- BONNET et PAUFIQUE. — Cécité congénitale sans lésion oculaire. *Soc. d'opht. de Lyon*, séance de juin 1942.
- BRETAGNE P. — A propos de cinq cas d'amaurose chez le nouveau-né. *Bull. Soc. d'opht. Paris*, 4 juillet 1926, p. 398.
- CHAILLOUS. — Cécité sans lésions ophtalmologiques avec conservation des réflexes pupillaires. *Annales oculistique* 1906, p. 64.
- DEDIMOS. — La cécité foudroyante chez les enfants. *Annales oculistique* 1939, p. 605.
- DOYNE P.G. — Amaurosis in infants. *The Lancet*, 16 sept. 1922, p. 607.
- GENET. — Cécité transitoire ou durable sans signe ophtalmoscopique chez les enfants : *J. de Méd. de Lyon* 1926, p. 149.
- GENET et ROSNOBLET. — Cécité sans signe ophtalmoscopique chez les enfants. Forme congénitale. *Bull. Soc. Franç. ophtalm.* 1937, p. 240.
- GRIMBERT Ch. — Le retard simple, généralisé ou électif des fonctions nerveuses et mentales de l'enfant : *Thèse Paris*, 1922.
- HALBERTSMA K.T.A. — Pseudo atrophie du nerf optique chez le nouveau-né (dysgénésie myélinique des voies optiques). *Arch. d'opht.* 1937, p. 699.
- KARELITZ et VOGEL. — Aspect ophtalmoscopique de la papille du nouveau-né et du jeune enfant : *Amer. J. of diseases of children* : oct. 1935, p. 872-879.
- LAAS R. — über einen Fall von vorübergehender Erblindung nach Meningitis bei einem 5 jährigen Kinde. *Klin. Mtbl. für Augenheilk.* 1901, p. 124.

- MAGITOT. — L'apparition précoce du réflexe photomoteur au cours du développement: *Ann. oculistique*, mars 1909, p. 161.
- MARQUEZ. — Nécessité d'une classification rationnelle des causes de la cécité: *Arch. de l'opht.* 1932, p. 31.
- MOORE, LANG, NEAME et DOYNE. — Some cases of amaurosis in infants. *The Brit. J. of Opht.* vol. VI, n° 8, août 1922, p. 337.
- MORAX V. et KERBRAT. — De la cécité foudroyante chez les enfants. *Ann. oculistique*, juin 1927, p. 401.
- PARENTEAU D. — De la cécité congénitale sans lésions, ayant guéri quelques mois après la naissance. *Thèse Paris*, 1879.
- PESME et HIRTZ. — Contribution à l'étude des cécités d'origine hypophysaire: *Gaz. méd. de Lyon*, 15 oct. 1937, p. 833.
- PEHU et BONAMOUR G. — Sur les hémorragies rétinienues observées chez le nouveau-né: *Bull. Acad. de Méd.* Séance du 20 déc. 1938, t. 120, n° 38, p. 760.
- PEHU, BONNET P. et G. BONNAMOUR. — Sur les hémorragies rétinienues observées chez le nouveau-né: *J. de Méd. de Lyon*, mars 1939.
- REDSLOB. — Cécité foudroyante chez un enfant en bas âge après vaccination antivariolique. *Bull. Soc. Franç. d'opht.* 1935, p. 1926.
- RICHARD L. — Contribution clinique à l'étude des amauroses transitoires congénitales du nouveau-né. *Thèse de Bordeaux*, 1934.
- RICHMAN F. — Ophtalmoscopic study of newborn infants' eyes: *Congrès internat. d'Opht. du Caire*. Déc. 1937.
- RICO M. — Sur les hémorragies rétinienues du nouveau-né. *Thèse de Lyon*, 1939.
- ROCHON-DUVIGNEAUD. — Cécité sans lésions ophtalmoscopiques après méningite. *Ann. d'oculistique*: t. CXXXIV, p. 366.
- VALIÈRE-VIALEIX. — Etude des troubles oculaires sensoriels et des lésions des voies optiques dans les encéphalites aiguës non suppurées et en particulier dans l'encéphalite épidémique. *Thèse de Paris* 1925.

TABLE DES MATIERES

CHAPITRE	I. — Observations	11
CHAPITRE	II. — Historique	29
CHAPITRE	III. — Etude Clinique.	31
CHAPITRE	IV. — Diagnostic.	37
CHAPITRE	V. — Pronostic.	41
CHAPITRE	VI. — Etiologie et Pathogénie.	45
CHAPITRE	VII. — Traitement.	49
CHAPITRE	VIII. — Conclusions.	51
	Bibliographie.	53

TABLE OF MATTERS

11	CHAPTER I - Observations
20	CHAPTER II - Histories
31	CHAPTER III - Early History
35	CHAPTER IV - Diseases
41	CHAPTER V - Prognosis
45	CHAPTER VI - Etiology & Pathogenesis
49	CHAPTER VII - Treatment
51	CHAPTER VIII - Conclusions
53	Bibliography

